Aus der Universitäts-Kinderklinik Breslau.
(Direktor: Prof. Dr. Stolte.)

Über einen Fall von Meningotyphus als Komplikation bei Klippel-Feil'scher Erkrankung.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Medizin und Chirurgie
der Hohen Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Katharina Mutschler
geb. Hübner.

Breslau 1931

Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H., Ursulinerstraße 1

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Breslau.

1. Berichterstatter: Privatdozent Dr. Knauer.
2. „ Professor Dr. Stolte.

Vor etwa zwei Jahrzehnten wurde von den französischen Autoren Klippel und Feil ein Symptomenkomplex beschrieben, der in der Literatur zwar nicht mehr ganz unbekannt war, der aber bis dahin noch nicht als Krankheit sui generis angesehen wurde. Feil nannte ihn einige Jahre später in einer zweiten Arbeit „Le syndrome de la réduction numérique cervicale". Schon vorher waren in der englischen Literatur einige derartige Fälle veröffentlicht worden, aber das Verdienst, den typischen Symptomenkomplex in vollständiger Form zum ersten Male beschrieben und ausgearbeitet zu haben, gebührt doch hauptsächlich den beiden Franzosen, und deshalb wird diese Anomalie in der Literatur gewöhnlich als Klippel-Feilsches Syndrom bezeichnet.

1912 erschien die erste Veröffentlichung dieser Autoren, in der sie von einem 46 jährigen Mann berichteten, dessen Kopf unmittelbar dem Thorax aufzusitzen schien. Die Halswirbelsäule war scheinbar eingesunken, so daß man an ein Malum suboccipitale denken konnte. Eine sehr tief ansetzende Nackenhaargrenze, Bewegungseinschränkungen des Kopfes besonders in seitlicher Richtung und ein leichter Torticollis vervollständigten das Bild. Zugleich bestand eine stärker gekrümmte Wirbelsäule. Dieser Fall kam zur Autopsie, und dabei fand man an der Halswirbelsäule zahlreiche Anomalien. Die 7 Halswirbel und die 4 ersten Brustwirbel waren so miteinander verschmolzen, daß sie eine starre Knochenmasse bildeten, die von den Autoren „la masse cervicodorsale" genannt wurde. Die Segmentierung der einzelnen Wirbelkörper war nur durch leichte Einschnitte angedeutet. Auf der Rückseite waren die Wirbelbögen nicht geschlossen, sondern bildeten eine große V-förmige Spina bifida. Eine Artikulation mit dem Occiput war zwar vorhanden, doch waren die Gelenkflächen stark deformiert.

Ein Jahr später beschrieb Lesbre eine ähnliche Anomalie bei einem 34 jährigen Mann, der außer anderen Wirbelsäulenmißbildungen eine ganz ähnlich deformierte Halswirbelsäule zeigte. Über einen dritten Fall dieser Erkrankung wurde bald darauf von Roland Meisen in Amerika

berichtet. Bertolotti beobachtete drei weitere Fälle und Feil beschrieb sie in seiner Arbeit „L'absence et la diminution des vertèbres cervicales: Le syndrome de la réduction numérique cervicale", wobei er seine und die Beobachtungen der anderen zusammenfaßte und den beschriebenen Symptomenkomplex als typisches Krankheitsbild hinstellte.

Bertolotti selbst veröffentlichte 1920 zwei weitere Fälle in seiner Arbeit über die angeborenen Mißbildungen der Halswirbelsäule. Es handelte sich um zwei junge Männer im Alter von 24 und 16 Jahren, die beide bereits wegen Malum suboccipitale behandelt worden waren, bis mit Hilfe des Röntgenbildes die richtige Diagnose gestellt wurde. Beide boten das typische Bild des Klippel-Feilschen Syndroms mit kurzem Hals, tief ansetzender Nackenhaargrenze und Bewegungseinschränkungen des Kopfes.

Diesen grundlegenden Arbeiten folgte eine ganze Reihe von Beobachtungen. Fast in jedem Jahr wurden ein oder mehrere Fälle veröffentlicht. Mehrere Autoren brachten auch zusammenfassende, größere Abhandlungen über dieses nun immer bekannter werdende Krankheitsbild heraus wie Dubreuil-Chambardel, die 1921 alle bis dahin erschienenen Fälle unter Hinzufügung einer eigenen Beobachtung zusammenstellten, und C. Mau, der 1922 als erster in Deutschland eine ausführliche Abhandlung über das Klippel-Feilsche Syndrom veröffentlichte und einen selbst beobachteten Fall beschrieb. Die folgenden Veröffentlichungen brachten wenig Neues. Bemerkenswert war in den meisten dieser Arbeiten die Uneinigkeit der Autoren in bezug auf die Ätiologie der Erkrankung. Dabei erscheinen von Wichtigkeit die Beobachtungen der beiden Franzosen Sicard und Lermoyez.

Bisher war es keinem Autor gelungen, eine Erblichkeit dieser Erkrankung nachzuweisen. Sicard und Lermoyez zeigten nun, daß es Formen gibt, bei denen sich das morphologische Aussehen des Halses bei mehreren Mitgliedern einer Familie findet. Die Röntgenuntersuchung zeigte allerdings nicht den typischen Befund, nur das äußere Aussehen war bei allen diesen Familienmitgliedern das gleiche wie beim voll ausgebildeten Klippel-Feilschen Syndrom.

Außerdem stellten die beiden Autoren 3 typische Fälle vor, bei denen sich die Hauptsymptome: der verkürzte Hals, die Bewegungseinschränkung und der tiefe Haaransatz mit der röntgenologisch nachweisbaren Reduktion der Hals-

wirbel und der Spina bifida verbanden. Daneben wiesen sie aber auch nach, daß es auch abortive Formen gibt mit sehr unbestimmten klinischen Symptomen, obgleich sie einen unbestreitbaren röntgenologischen Befund aufweisen. Auch behaupteten sie, daß es sich weiter entwickelnde Formen gibt, „Formes évolutives", bei denen die kongenitale Läsion wieder aufflammen und sich durch trophische Störungen der Glieder komplizieren kann in oder im Anschluß an die Pubertät. Diese Beobachtungen sind später mehrere Male als Stützen für die verschiedenen Ansichten über die Ätiologie der Erkrankung benutzt worden. Zu einer Einigung und einem zwingenden Beweis ist es aber bis jetzt noch nicht gekommen.

Im ganzen sind seit 1912 erst ungefähr 30 Fälle des Klippel - Feilschen Syndroms veröffentlicht worden. Aus dieser relativ geringen Zahl geht hervor, daß das Krankheitsbild zu den selteneren Erscheinungen unter den Wirbelsäulenanomalien gehört. Deshalb gibt es auch noch vielfach zu Fehldiagnosen Anlaß, obwohl die Diagnosenstellung schon nach dem äußeren Aspekt leicht ist.

Pathologisch-anatomisch besteht das Wesen der Krankheit in einer angeborenen Destruktion der Halswirbelsäule. Die Wirbelkörper sind dabei ganz oder teilweise verschmolzen, während bei den Wirbelbögen sehr oft kein Zusammenschluß stattgefunden hat, so daß eine echte Spina bifida cervicalis entsteht. Betroffen wird die Halswirbelsäule in ihren verschiedensten Abschnitten. Oft sind alle Halswirbel verschmolzen, manchmal nur die unteren. Besonders oft soll eine Verschmelzung des Atlas mit dem Occiput bestehen. In dem von Klippel-Feil beschriebenen Fall bildeten die 7 Halswirbel zusammen mit den ersten 4 Brustwirbeln ein Ganzes, „la masse cervicodorsale". Bei den Wirbelkörpern läßt sich in manchen Fällen von vorn noch eine angedeutete Differenzierung erkennen, sehr oft sind sie aber derart verschmolzen, daß sie eine vollkommen unsegmentierte Masse bilden. Meistens finden sich dabei noch andere Anomalien der Wirbelsäule, wie Keilwirbel und Halsrippen, die manchmal an allen Halswirbeln zu finden sind. Zugleich besteht oft eine Skoliose der Hals- oder Brustwirbelsäule.

Über die Ätiologie und Pathogenese dieser Krankheit herrscht zurzeit noch nicht volle Klarheit. Die Anlage der Mißbildung reicht wohl in den ersten Foetalmonat zurück. In dieser Zeit erfolgt bereits eine Störung in der normalen

Gliederung des Mesoderms. Diese Störung, die als eine Hemmung aufzufassen ist, erstreckt sich hauptsächlich auf den die Sklerotome bildenden Teil der Ursegmente. In einem geringen Grade scheinen auch die Myotome von dieser Hemmung beeinflußt zu sein, da auch gewisse Muskelanomalien zu dem Krankheitsbild gehören, z. B. das ganze oder teilweise Fehlen einzelner Muskeln, wie Mau es beschreibt. Neben der fehlenden oder nur angedeuteten Differenzierung bewirkt die gleiche Schädigung eine mangelhafte Vereinigung des das Medullarrohr umwachsenden Mesenchyms, so daß es zur Spaltbildung der Wirbelbögen kommt, die Feil zuerst als das zweite Charakteristikum dieser Krankheit neben der Verschmelzung der Wirbelkörper beschreibt.

Welcher Art die Störung ist, die diese Mißbildung verursacht, wissen wir noch nicht. Mechanische Schädigung durch Druck wird kaum anerkannt, aber Schädigungen durch intrauterin abgelaufene Erkrankungen werden doch von vielen Seiten für das Entstehen der Anomalie verantwortlich gemacht. Allerdings beweist das einmalige Zusammentreffen von Lues congenita mit dem Klippel-Feilschen Syndrom, wie es Ingelrans und Piquet beobachtet haben, bei der relativen Häufigkeit der Lues noch nichts, und auch die sogenannten „Formes évolutives", die Sicard und Lermoyez beschreiben, sprechen noch nicht absolut für eine infektiöse Entstehungsursache, da der ätiologische Zusammenhang zwischen den späteren Komplikationen und der Grundkrankheit nicht genügend bewiesen ist. Dagegen würden die Beobachtungen der gleichen Autoren von dem familiären Auftreten des Syndroms für eine andere Ätiologie sprechen.

Nach den neueren Anschauungen sucht man nämlich die Ursache der Mißbildung in einer primären Keimschädigung, d. h., man sieht in der Krankheit eine echte Mißbildung, die durch mangelhafte Erbanlage bedingt ist. Heidecker schließt sich dieser Ansicht einiger neuerer Autoren in seiner Arbeit über die Sprengelsche Deformität an, der er das Klippel-Feilsche Syndrom auch ätiologisch als verwandt zur Seite stellt.

Alle mechanischen Theorien werden von diesen Autoren abgelehnt. Das Bestimmende bei der Entstehung solcher Mißbildungen sei eine primäre Schädigung des Keimplasmas. Daß die Vererbbarkeit des Syndroms noch nicht nachgewiesen ist, wird nicht als Gegenbeweis anerkannt. Das Zusammentreffen mit anderen Mißbildungen wie Polydaktylie und ähnlichen, deren Erblichkeit bekannt ist, spricht in diesem

Sinne. In Analogie zu ähnlichen vererbbaren Deformitäten dürfte man diese Erklärung als die wahrscheinlichste anerkennen. Ein einziger Fall von Vererbung würde sie beweisen.

Das klinische Bild der Krankheit ist hauptsächlich gekennzeichnet durch auffallende Kürze des Halses, der vereinzelt ganz zu fehlen scheint. Die Schulterblätter sind scheinbar hochgezogen, die Haargrenze ist sehr tief gerückt. Dieser Tiefstand der Haargrenze ist nur vorgetäuscht, da der Hals eben fehlt und das Haar somit auf den Rücken herabreicht. Allerdings besteht dabei oft noch eine Hypertrichosis auf Grund der vorhandenen Spina bifida occulta, die im Verein mit dem bei dieser Erkrankung an sich schon tiefen Haaransatz die Haargrenze scheinbar noch tiefer herabreichen läßt. Häufig ist eine Schiefstellung und Asymmetrie des Kopfes. Die Bewegungen des Kopfes sind stark eingeschränkt. Einzelne Muskeln sind manchmal atrophisch oder fibrös entartet, teils infolge von Nichtgebrauch durch mechanische Bewegungsbehinderung, teils, wie angenommen wird, als ein primäres Symptom des Krankheitsbildes bedingt durch die gleiche Hemmung in der embryonalen Entwicklung, welche die Knochenmißbildung verursachte.

Die Gesamtheit der Symptome ist charakteristisch genug, um den Trägern dieser Anomalie, den Menschen ohne Hals, schon äußerlich eine gewisse Ähnlichkeit zu verleihen.

Die Diagnosestellung ist also relativ einfach. Doch sind Verwechslungen mit Spondylitis tuberculosa, mit einfachem Torticollis oder auch mit der Sprengelschen Deformität häufig. Auch unser Fall ist zwei Jahre vorher wegen Schulterblatthochstand in orthopädischer Behandlung gewesen, ohne daß die Anomalie erkannt wurde.

Äußerlich besitzt das Klippel-Feilsche Syndrom wohl die größte Ähnlichkeit mit der Sprengelschen Deformität. Die hochstehenden Schultern, der scheinbar fehlende Hals, die häufig vorhandene Schiefstellung des Kopfes und Bewegungseinschränkungen sind Symptome, die beiden Krankheitsbildern eigentümlich sind. Entscheidend ist dabei der Stand der beiden Schulterblätter, der bei dem Klippel-Feilschen Syndrom normal ist, was sich durch genaue äußere Untersuchung und durch Röntgendurchleuchtung feststellen läßt. Ebenso können entzündliche Veränderungen der Wirbelknochen wie Spondylitis tuberculosa, Osteomyelitis, Gummen und ähnliche Erkrankungen durch Zerstörung der Wirbelkörper ein Einsinken der Halswirbelsäule und damit ein

äußerlich ähnliches Bild bedingen. Unter Berücksichtigung der Entstehung und des ganzen Krankheitsverlaufs, durch Tuberkulin- und Wassermannsche Reaktion und entscheidend durch das Röntgenbild lassen sie sich aber leicht ausschließen. Verwechslungen mit einfachem muskulärem Torticollis sind ebenfalls naheliegend und haben auch in mehreren Fällen zu — natürlich erfolglosen — Operationen geführt, doch zeigt beim Klippel-Feilschen Syndrom eigentlich schon eine genaue äußere Untersuchung, daß der Schiefhals nur das Symptom einer komplizierenden Halswirbelsäulenanomalie ist. Eine Röntgenaufnahme führt in jedem Fall zur Sicherung der Diagnose.

Einer Therapie ist die Klippel-Feilsche Erkrankung aus anatomischen Gründen natürlich nicht zugänglich. Dagegen ist aber die Prognose quoad vitam als durchaus günstig zu bezeichnen. Ein Teil der beschriebenen Fälle stand schon in höherem Alter, der älteste Patient war 70 Jahre alt.

Die für die Anomalie allein günstige Prognose muß aber doch etwas eingeschränkt werden, sobald Komplikationen hinzutreten. Die fehlende Beweglichkeit der Halswirbelsäule, das Offenbleiben der Wirbelbögen mit den veränderten anatomischen Verhältnissen zu Gehirn und Rückenmark und ihren Hüllen können die Grundlage für schwere Krankheitsbilder und einen tödlichen Ausgang bilden.

So berichtet Pasternak über eine Frau, die nach nur geringfügigem Trauma unter den Erscheinungen einer Kompression der Medulla oblongata gestorben war. Es bestanden bei ihr eine atlanto-occipitale Synostose und eine Verschmelzung aller Halswirbel. Nur Atlas und Epistropheus waren noch gelenkig verbunden. Bei der Starre und fehlenden Elastizität der Halswirbelsäule hatte der kleine, unter normalen Verhältnissen wahrscheinlich harmlose Insult genügt, um das einzige, noch bestehende Gelenk zu luxieren und durch Kompression der Oblongata den Tod herbeizuführen.

In einem Fall von Dellepiano bildete die Unbeweglichkeit der Halswirbelsäule des Kindes bei nur leicht verengtem Becken der Mutter schon ein so schweres Geburtshindernis, daß die Geburt nur durch Perforation und Kranioklasie zu beenden war.

Ein anderes Mal konnte nach der Beobachtung von Crouzon und Martin die Skelettanomalie ein begünstigendes Moment für die Entstehung einer Lungentuberkulose bilden.

Auch der im folgenden näher zu beschreibende Patient ist dadurch interessant, daß bei ihm im Gefolge von Typhus cerebrale Erscheinungen von einer Stärke auftraten, wie man sie sonst nicht zu beobachten gewohnt ist.

Anamnese:

Es handelt sich um ein fünfjähriges Mädchen. Die Familienanamnese ergibt, daß die Mutter seit ihrem 11. Lebensjahr an Gesichtslupus leidet. Die Eltern und Geschwister sind sonst gesund und bieten äußerlich keinen Anhalt für eine bestehende Wirbelsäulenanomalie. Auch in der Ascendens ist hierüber nichts bekannt.

Die Geburt des Kindes war normal und erfolgte zur rechten Zeit. Bei quantitativ und qualitativ ausreichender Ernährung entwickelte sich das Kind zuerst schlecht. Erst mit 1½ Jahren begann sich sein Allgemeinzustand zu bessern. Die ersten Zähne brachen mit 1½ Jahren durch. Mit 2 Jahren lernte das Kind erst laufen und mit 3 Jahren sprechen. Die durchgemachten Krankheiten beschränkten sich auf einige kleine Infekte. Nur einmal mit 1½ Jahren sollen Krämpfe aufgetreten sein, für die keine genaue Erklärung mehr zu erhalten ist.

Schon frühzeitig fiel aber der Mutter auf, daß beide Schultern hochgezogen waren, und wegen der schlechten Haltung brachte sie das Kind mit 3½ Jahren in orthopädische Behandlung, wo ein doppelseitiger Schulterblatthochstand diagnostiziert und eine orthopädische Turnbehandlung eingeleitet wurde, die aber ohne Erfolg blieb.

Sechs Wochen vor Einlieferung in die hiesige Klinik trat plötzlich hohes Fieber auf, das bis 40 Grad stieg. Das Kind röchelte, schwitzte stark und mußte nach 8 Tagen in ein Landkrankenhaus eingeliefert werden. Bei der Aufnahme konnte es noch stehen, gehen und Hände und Arme frei bewegen. Im Krankenhaus soll dann Gehirnhautentzündung festgestellt worden sein. Nach 8tägigem Krankenhausaufenthalt holte die Mutter das Kind auf eigene Verantwortung ungeheilt wieder nach Haus. Hier war das Kind sehr empfindlich, schrie bei jeder Berührung, hatte dauernd Fieber und schwitzte stark. Der linke Arm wurde in der ersten Zeit überhaupt nicht bewegt, besserte sich aber bald deutlich. Dagegen traten ähnliche Erscheinungen an den Beinen auf, die wochenlang keine Veränderung zeigten. Das Kind konnte die Beine nicht bewegen und konnte nicht sitzen. Drei Wochen nach der Entlassung aus dem Krankenhaus trat Durchfall auf, und da die Krankheitserscheinungen

keine Neigung zum Zurückgehen zeigten, schickte der Hausarzt das Kind nach weiteren 8 Tagen wegen spinaler Kinderlähmung in die hiesige Klinik.

Der Befund bei der Aufnahme war folgender:

Es handelt sich um ein fünfjähriges, für sein Alter leidlich entwickeltes, etwas pastöses Kind. Der Knochenbau ist gedrungen, klein, der Hals auffallend kurz. Die Körperlänge beträgt nur 63 cm, Kopfumfang 50 cm, Brustumfang 54 cm und Bauchumfang 53 cm. Beide Schulterblätter scheinen hochgezogen und überragen die Höhe des Trapezius um 1 Querfinger. Die Schulterblätter sind kurz und breit, die Halswirbelsäule ist nach rechts konkav verbogen. Das Kinn ist stark der Brust genähert, zwischen Haargrenze und 7. Halswirbel befindet sich nur ein Abstand von 2 Querfingerbreite. Die Bewegungen des Kopfes sind besonders seitlich eingeschränkt. Das Becken steht links höher als rechts, und es besteht eine dextrokonvexe Skoliose der Lendenwirbelsäule. Die Bewegungen der Arme sind ungestört, dagegen besteht eine spastische Lähmung beider Beine, rechts ausgeprägter als links, mit starker Hypertonie der Muskulatur. Die Bewegungen in der Hüfte sind stark eingeschränkt.

Die Patellarsehnenreflexe sind beiderseits sehr lebhaft, drei- bis vierschlägig, links besteht leichter Patellar-Klonus, rechts stärkerer 15—20 schlägiger Klonus. Zuweilen tritt links ein Gordonscher Reflex auf, außerdem besteht ein gekreuzter Oppenheim mit dem Effekt rechts. Der Babinskische Reflex ist negativ, das Peroneusphänomen positiv, ebenso Facialis- und Intercostalreflex positiv. Das Kernigsche Symptom ist ausgeprägt, dagegen besteht keine besondere Nackensteifigkeit. Die Pupillen zeigen eine Anisokorie, die linke ist größer als die rechte. Beide reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Eine Untersuchung des Augenhintergrundes ergab eine beiderseitige Stauungspapille von 3 Dioptrien.

Der Rachen ist etwas gerötet, die Tonsillen sind groß.

Die Perkussion der Lungen gibt über allen Partien sonoren Schall. Die Auskultation ergibt links oben hinten und vorn sehr scharfes Atmen mit langem Exspirium. Rechts hinten oben vereinzelt feinblasiges Knacken.

Die Herzgrenzen sind normal, die Herztöne sind rein.

Die Bauchdecken sind straff, es besteht keine Resistenz und keine Abwehr. Die Leber ist 3—4 Querfinger breit, die Milz fast 2 Querfinger unter dem Rippenbogen zu fühlen.

Das Blutbild ergibt außer einer bei dem bestehenden Fieber angedeuteten Leukopenie von 7600 Leukocyten und einer relativen Lymphocytose von 47% keine Abweichungen von der Norm. Der Urin ist frei von pathologischen Bestandteilen. Die Wa.R. im Blut ist negativ, die Tuberkulin-Reaktion schwach positiv.

Die Prüfung der Muskelerregbarkeit mit dem galvanischen Strom zeigte z. T. eine erhebliche Herabsetzung, aber keine Zeichen einer Entartungsreaktion.

Die Sensibilität war vollkommen ungestört. Das Kind ging willig auf die Untersuchung ein und machte alle Angaben schnell und präzise. Die Psyche war ebenfalls durchaus ungestört, das Kind war munter und plauderte lebhaft.

Eine Lumbalpunktion in Choraethylrausch hatte folgendes Resultat: Anfangsdruck 500, abgelassen 25 ccm klarer Liquor, Enddruck 160. Die respiratorischen Schwankungen waren gut. Die Untersuchung des Liquors ergab:

Pandy: negativ,
Nissl: ½',
Mastix: negativ,
Wa.R.: negativ,
Kultur: steril,
Zellen: 14 (in der Fuchs-Rosenthalschen Zählkammer).

Unmittelbar nach der Lumbalpunktion traten beiderseits in den Armen Kloni auf und anschließend Medianusstellung der linken Hand mit darauffolgendem Übergang in Krallenhand. Diese Erscheinungen dauerten ungefähr 3 Minuten.

Der neurologische Befund blieb zunächst unverändert, ohne daß eine genauere Erklärung dafür gefunden werden konnte. Die Fieberkurve war uncharakteristisch und zeigte leichte subfebrile Schwankungen. Der Puls war entsprechend, der Appetit war gut, der Stuhlgang normal.

Am 4. Tage der klinischen Beobachtung ergab eine bakteriologische Stuhluntersuchung als Zufallsbefund Typhusbazillen im Stuhl. Die nun folgenden genauen Untersuchungen brachten mehr Klarheit. Eine Blutkultur in Galle und Bouillon blieb steril. Der Widal für Typhus war in einer Verdünnung von 1 : 12800 positiv. Im Stuhl sowie im Urin wurden Typhusbazillen mehrfach gefunden.

Damit war eine Diagnose zwar gestellt, aber die Eigenart des Krankheitsbildes noch nicht völlig geklärt. Das Kind war in der 7. Woche seiner Erkrankung. Das klinische Bild hatte bisher einem Typhus abdominalis nicht deutlich entsprochen, da weder vom Hausarzt noch bei dem früheren Krankenhausaufenthalt die Diagnose gestellt worden war. Allerdings wissen wir, daß gerade der kindliche Typhus in seinen klinischen Erscheinungen oft sehr uncharakteristisch ist. Das Hervorstechendste waren immer die cerebralen Erscheinungen gewesen. Mit Rücksicht auf die cerebralen Symptome, insbesondere die Stauungspapille, war zuerst an einen raumbeengenden Prozeß im Schädelinnern gedacht worden. Die gleichzeitig bestehende Anomalie der Halswirbelsäule, die an eine Spondylitis tuberculosa cervicalis denken ließ, machte das Vorhandensein eines Solitärtuberkels bis zu einem gewissen Grade wahrscheinlich. Die vorgenommene Röntgenaufnahme der Halswirbelsäule zeigte jedoch, daß von einer Spondylitis tuberculosa nicht die Rede sein konnte.

Die beigefügten Abbildungen lassen erkennen, daß die Wirbelkörper nur zum Teil differenziert sind. Der zweite und dritte Halswirbel sind miteinander verschmolzen, der fünfte ist ein Keilwirbel und scheint mit dem 6. Halswirbelkörper ebenfalls verschmolzen zu sein. An dem 7. Halswirbel setzt rechts eine Halsrippe an, während links an dem 1. Brustwirbel zwei Rippen ansetzen. Außerdem zeigt sich eine deutliche Spina bifida, die durch die ganze Halswirbelsäule bis zum 3. Brustwirbel herabreicht. Die Dornfortsätze der ersten sechs Halswirbel scheinen miteinander in knöcherner Verbindung zu stehen und lassen sich nicht voneinander differenzieren. Die ganze Halswirbelsäule ist verkürzt und rechts konkav verkrümmt.

Dieser Befund erklärte auch die Bewegungsarmut der Halswirbelsäule des Kindes. Es fiel auf, daß das Kind die obere Wirbelsäule gestreckt hielt, wofür die Röntgenaufnahme jetzt eine Erklärung gab. Eine Spondylitis tbc., an die bei einer mäßig stark positiven Tuberkulinreaktion auch gedacht worden war, wurde nach diesem Befunde ausgeschlossen, und die Verschmelzung der Halswirbel verbunden mit Spina bifida wurde als angeborene Anomalie der Halswirbelsäule, als Klippel-Feilscher Symptomenkomplex angesprochen.

Der weitere Krankheitsverlauf brachte zunächst wenig Änderung. Der neurologische Befund blieb einige Tage der

gleiche. Am 9. Tage des Kliniksaufenthaltes begann eine Fieberperiode, die ungefähr 4 Tage anhielt mit abendlichen Anstiegen bis 38,8 Grad. Das Kind blieb dabei lustig und munter, die Lungen waren frei. Die Milz war etwas derber als im Anfang und fast um 3 Querfinger vergrößert. Eine Blutkultur bei 38,5 Grad in Galle und Bouillon blieb steril. Die Stauungspapille betrug jetzt am 11. Tage des Klinikaufenthaltes links 5 Dioptrien und rechts 4½ Dioptrien. Es bestand starkes Schädelschettern.

Eine Lumbalpunktion in Narkose ergab einen starken Anstieg des Druckes bis 430 mm und nach Ablassen von 5 ccm Liquor einen Enddruck von 110. Es bestanden starke pulsatorische, keine respiratorischen Schwankungen. Die Liquoruntersuchung ergab:

Pandy: negativ,
Nissl: ½',
Zellen: 21 (in der Fuchs-Rosenthalschen Zählkammer),
Kultur: steril.

Beim Erwachen aus der Narkose traten die gleichen Erscheinungen auf wie bei der ersten Lumbalpunktion: Medianusstellung der linken und zum Teil auch der rechten Hand. Am Nachmittag betrug die Stauungspapille beiderseits 5½ Dioptrien.

Von diesem Tage an begannen die Krankheitserscheinungen zurückzugehen. Eine Stuhluntersuchung auf Typhusbazillen war negativ. Das Kernigsche Phänomen war geringer. Am 14. Tage begann das Kind bereits mit Unterstützung zu laufen, ohne dabei Schmerzen zu haben. Am 15. Tage stand es schon allein im Bett. Beim Laufen schonte es allerdings das linke Bein. Der Patellarsehnenreflex war auch rechts lebhafter als links. Trotz dieser deutlichen Besserung betrug die Stauungspapille am 17. Tage noch immer beiderseits 4½—5 Dioptrien. Der Gang besserte sich nun rasch. Auffallend war die deutliche Atrophie der rechten Gesäßmuskulatur. Die Patellarsehnenreflexe blieben lebhaft. Der Oppenheimsche Reflex wurde negativ. Wiederholte Stuhl- und Urinuntersuchungen auf Typhusbazillen blieben negativ. Das Kind befand sich vollkommen wohl, war munter und sehr lebhaft.

Am 30. Tage trat ganz plötzlich ein kurzer Erregungszustand auf, der aber schnell abklang und sich in der Folgezeit auch nicht mehr wiederholte. Am 32. Tage ergab eine augenärztliche Untersuchung eine starke Besserung auch des ophthalmologischen Befundes. Beiderseits waren die Grenzen

gleiche. Am 9. Tage des Kliniksaufenthaltes begann eine Fieberperiode, die ungefähr 4 Tage anhielt mit abendlichen Anstiegen bis 38,8 Grad. Das Kind blieb dabei lustig und munter, die Lungen waren frei. Die Milz war etwas derber als im Anfang und fast um 3 Querfinger vergrößert. Eine Blutkultur bei 38,5 Grad in Galle und Bouillon blieb steril. Die Stauungspapille betrug jetzt am 11. Tage des Klinikaufenthaltes links 5 Dioptrien und rechts 4½ Dioptrien. Es bestand starkes Schädelschettern.

Eine Lumbalpunktion in Narkose ergab einen starken Anstieg des Druckes bis 430 mm und nach Ablassen von 5 ccm Liquor einen Enddruck von 110. Es bestanden starke pulsatorische, keine respiratorischen Schwankungen. Die Liquoruntersuchung ergab:

Pandy: negativ,
Nissl: ½',
Zellen: 21 (in der Fuchs-Rosenthalschen Zählkammer),
Kultur: steril.

Beim Erwachen aus der Narkose traten die gleichen Erscheinungen auf wie bei der ersten Lumbalpunktion: Medianusstellung der linken und zum Teil auch der rechten Hand. Am Nachmittag betrug die Stauungspapille beiderseits 5½ Dioptrien.

Von diesem Tage an begannen die Krankheitserscheinungen zurückzugehen. Eine Stuhluntersuchung auf Typhusbazillen war negativ. Das Kernigsche Phänomen war geringer. Am 14. Tage begann das Kind bereits mit Unterstützung zu laufen, ohne dabei Schmerzen zu haben. Am 15. Tage stand es schon allein im Bett. Beim Laufen schonte es allerdings das linke Bein. Der Patellarsehnenreflex war auch rechts lebhafter als links. Trotz dieser deutlichen Besserung betrug die Stauungspapille am 17. Tage noch immer beiderseits 4½—5 Dioptrien. Der Gang besserte sich nun rasch. Auffallend war die deutliche Atrophie der rechten Gesäßmuskulatur. Die Patellarsehnenreflexe blieben lebhaft. Der Oppenheimsche Reflex wurde negativ. Wiederholte Stuhl- und Urinuntersuchungen auf Typhusbazillen blieben negativ. Das Kind befand sich vollkommen wohl, war munter und sehr lebhaft.

Am 30. Tage trat ganz plötzlich ein kurzer Erregungszustand auf, der aber schnell abklang und sich in der Folgezeit auch nicht mehr wiederholte. Am 32. Tage ergab eine augenärztliche Untersuchung eine starke Besserung auch des ophthalmologischen Befundes. Beiderseits waren die Grenzen

der Papille viel schärfer und die Farbe besser. Die Prominenz betrug nur noch 2 Dioptrien.

Die Besserung schritt nun weiter fort, und da das Kind bazillenfrei war, konnte es bald wegen seiner Halswirbelsäulenanomalie in die orthopädische Klinik überwiesen werden.

Wenn wir nun das gesamte Krankheitsbild überschauen, so fällt vor allem die starke Beteiligung des Nervensystems auf. Nach der Anamnese standen die Lähmungserscheinungen von Anfang an im Vordergrund und verschleierten das Bild eines Typhus abdominalis vollkommen. Der überweisende Arzt hatte das Kind mit der Diagnose Poliomyelitis geschickt, die nach der spastischen Natur der Lähmungen allerdings nicht ganz berechtigt war. Nur der Zufallsbefund der Typhusbazillen im Stuhl führte auf den richtigen Weg.

Nun sind cerebrale und meningeale Reizsymptome beim Typhus ja eine sehr häufige Erscheinung. Ob es sich dabei um eine Wirkung der Bakterientoxine handelt, um eine sogenannte Meningitis serosa oder um eine echte infektiöse Meningitis, wie sie Schottmülller in jedem Fall auch bei bazillenfreiem Liquorbefund annimmt, ist für die Beurteilung unseres Falles gleichgültig. Wichtig ist nur, daß diese cerebralen Symptome beim Typhus doch gewöhnlich nicht die Grade erreichen wie bei dem vorbeschriebenen Fall, insbesondere ist das Auftreten einer hochgradigen Stauungspapille bisher kaum beobachtet worden.

Mommsen hat festgestellt, daß in 42% der von ihm beobachteten Typhusfälle eine Beteiligung des Nervensystems bestand, doch beschränkten sich diese Symptome meist nur auf Schlafsucht, gelegentlich gesteigert bis zur Benommenheit und zeitweisem Auftreten von Nackensteifigkeit und Kernigschem Symptom. Außerdem wird öfter von vorübergehender Taubheit und Stummheit im Gefolge von Typhus berichtet. Schwerere cerebrale Schädigungen scheinen aber selten zu sein. Wieland berichtet einmal von einem Kleinkind, das in der 4. Krankheitswoche eines mittelschweren Typhus an rechtsseitiger spastischer Hemiplegie erkrankte. Bei sehr schwach ausgeprägten meningitischen Erscheinungen und völlig normalem Lumbalpunktat heilten die schweren Herdsymptome nach mehreren Wochen restlos aus. Hier erklärt der Verfasser die cerebralen Erscheinungen als encephalitischer Natur.

Abgesehen von der Seltenheit einer echten Encephalitis bei Typhus spricht aber in unserem Fall die Gesamtheit der

bestehenden Symptome nicht für eine solche Erkrankung. Hier wird das Krankheitsbild beherrscht von den Merkmalen eines immer stärker werdenden und dann allmählich wieder nachlassenden Hirndrucks, der sich in der außerordentlich starken Stauungspapille manifestiert, und der auch für die übrigen cerebralen Erscheinungen, die Spasmen der Extremitäten mit den lebhaft gesteigerten Reflexen und die Krämpfe verantwortlich zu machen ist.

Die Frage nach der Ursache dieses gesteigerten Druckes läßt nicht viele Möglichkeiten offen. Gegen ein Trauma spricht die Anamnese, gegen Lues die Anamnese sowie der negative Ausfall der Wa.R. Das Bestehen eines Hirntumors oder Solitärtuberkels ist bei dem baldigen Schwinden der Symptome kaum anzunehmen. Das Wahrscheinlichste bleibt nur die meningitische Komponente bei dem Typhus, die in diesem Fall das vorübergehende Bestehen eines sekundären Hydrocephalus verursacht hat. Wie es möglich ist, daß der einfache Meningotyphus einen solchen Hydrocephalus bedingte, und wie dieser wieder spontan in Heilung übergehen konnte, dafür müssen noch Erklärungen gesucht werden.

Zunächst ist auszuschließen, daß es sich um einen Hydrocephalus occlusivus handelt. An einen solchen könnte man zuerst denken, da die durch den Typhus bedingte Meningitis wohl eine Verklebung der Foramina Magendii und Luschkae und damit einen Hydrocephalus obstruktivus bewirken kann, aber dagegen spricht der hohe Liquordruck bei der Lumbalpunktion, der ein freies Kommunizieren der Ventrikel und Subarachnoidalräume voraussetzt.

Weiter wäre die Entstehung eines Hydrocephalus hypersecretorius möglich, und hier könnte man die angeborene Halswirbelsäulendeformität dafür verantwortlich machen. Es ist festgestellt, daß eine Kompression beider Venae jugulares vorübergehend eine Erhöhung der Liquorabsonderung bewirken kann. Bei der bestehenden Mißbildung wäre die Möglichkeit einer Kompression der Jugularvenen zwar gegeben aber doch unwahrscheinlich, da die Skelettanomalie, die bis dahin keine Kompressionserscheinung bedingt hatte, unverändert geblieben war und durchaus keine Progredienz zeigte.

Die letzte Möglichkeit wäre das Bestehen eines Hydrocephalus communicans, bei dem die Resorption des Liquor nicht in dem Maße erfolgen konnte, wie die durch den Meningotyphus gesteigerte Produktion es erforderte. Es ist bekannt, daß es solche Fälle von Hydrocephalus gibt, bei denen schon bei normaler Sekretion keine ausreichende Re-

sorption stattfinden kann, weil die Basiszysternen entweder mangelhaft angelegt oder durch Krankheit geschädigt sind. Dadurch ist der Abfluß des Liquor nach dem Großhirnarachnoidalraum erschwert, wo ja ungefähr ¾ bis ⁴/₅ der ganzen Menge resorbiert wird. In unserem Falle könnte man nun annehmen, daß diese Anlage der Basiszysternen unter normalen Verhältnissen zwar noch ausreichend, aber bei größerer Beanspruchung doch mangelhaft ist. Dann erklärt sich dadurch das Krankheitsbild: Wenn normale Mengen von Liquor produziert werden, genügt die Anlage noch als Durchgangsweg zum Großhirnarachnoidalraum, um einen Ausgleich zwischen Sekretion und Resorption zu schaffen. Sobald aber, wie in diesem Falle, durch den Meningotyphus eine gesteigerte Sekretion einsetzt, kann der Liquor bei der unzureichenden Zufuhr durch die Abflußwege nur langsamer resorbiert als sezerniert werden und durch die Rückstauung die schweren Symptome von Hirndruck machen, die wir beobachtet haben. So erklärt es sich auch, daß bei Nachlassen der Grundkrankheit sämtliche Symptome wieder vollständig verschwinden konnten. So könnten eventuell auch noch nachträglich die aus der Anamnese bekannten Krämpfe, die das Kind mit 2½ Jahren durchgemacht haben soll, erklärt werden, was die obige Annahme noch unterstützen würde. Es besteht in diesem Fall ein bedingtes Mißverhältnis zwischen Resorption und Sekretion, das sich nur in krankhaften Zuständen mit gesteigerter Liquorproduktion auswirkt, ähnlich wie auch sonst bei Meningocele, wovon diese Klippel-Feilsche Krankheit wegen des fehlenden dorsalen Verschlusses der Wirbelbögen sowie wegen der lokalen starken Behaarung eine Vorstufe darstellt.

Das Bestehen dieser teilweisen Verlegung der Abflußwege können wir aus mehreren Gründen mit der gleichzeitig vorhandenen Halswirbelsäulenanomalie in Verbindung bringen. Einmal ist durch Beobachtungen festgestellt worden, daß diese Abflußwege von Natur aus mangelhaft angelegt sein können. Das Zusammentreffen mit einer Mißbildung wie in unserem Fall legt den Gedanken nahe, daß die gleiche primäre Keimschädigung der Grund war für die unzureichende Ausbildung der Basiszysternen wie für die Halswirbelsäulenanomalie. Sieht man doch auch in dem häufigen Zusammentreffen von Atresien der Foramina Magendii und Luschkae mit Spina bifida und Encephalocele einen Grund, sie zuweilen als echte Mißbildungen anzusprechen.

Andererseits könnte man auch eine mechanische Beeinflussung der Cysternen durch die Wirbeldeformität an-

nehmen. Bei Spina bifida occulta kommt es oft zur Bildung von fibrösen Strängen, die die Verschlußmembran durchsetzen, Haut und Hirnhäute aneinander fixieren und zeitweise durch Strangulation auch die Nervensubstanz schädigen können. In unserem Fall reicht die Spina bifida occulta durch die ganze Halswirbelsäule, und es ist gut denkbar, daß die Cisterna cerebellomedullaris, die durch ihre Lage der Gefahr der Verwachsung oder Strangulation am meisten ausgesetzt ist, in Mitleidenschaft gezogen ist.

Welcher Ansicht der Vorzug zu geben ist, das mag dahingestellt bleiben. Ein Beweis durch Autopsie konnte nicht gebracht werden. Doch ist bei dem Zusammentreffen von dem Klippel-Feilschen Symptomenkomplex mit so schweren Hirndruckerscheinungen bei Meningotyphus sicher die Annahme berechtigt, beide Krankheitsbilder in ursächlichen Zusammenhang zu bringen und dadurch den ungewöhnlichen Verlauf der typhösen Erkrankung zu erklären.

Zum Schlusse spreche ich Herrn Professor Dr. Stolte und Herrn Privatdozent Oberarzt Dr. Knauer für die Überlassung der Arbeit sowie für die gewährte Förderung meinen Dank aus.

Literaturverzeichnis.

1. Klippel-Feil, zitiert nach Dubreuil-Chambardel, Presse médicale 1921.
2. Lesbre, zitiert nach Dubreuil-Chambardel, Presse médicale 1921.
3. Roland Meisen, zitiert nach Dubreuil-Chambardel, Presse médicale 1921.
4. Feil, zitiert nach Dubreuil-Chambardel, Presse médicale 1921.
5. Bertolotti, zitiert nach Dubreuil-Chambardel, Presse médicale 1921.
6. Le Lorier et Dupont, zitiert nach Dubreuil-Chambardel, Presse médicale 1921.
7. Lance, zitiert nach Dubreuil-Chambardel, Presse médicale 1921.
8. Feil, Anat. path. du Vivant, La Presse médicale 1921, 15, VI.
9. Dubeuil-Chambardel, Les hommes sans cou, La Presse médicale v. 4. 5. 1921.
10. Wallgreen, Zentralblatt f. Chirurgie, Bd. 43.
11. Mau, Zeitschrift f. orth. Chirurgie, Bd. 43.
12. Sicard et Lermoyez, La Presse médicale v. 3. 2. 1923, Nr. 10.
13. Thoyer-Rozat et Morel-Kahn, La Presse médicale 1923, Nr. 16.
14. Crouzon et Martin, La Presse médicale 1923, Nr. 24.
15. Rebierre, La Presse médicale 1923, Nr. 40.
16. Annovazzi, Ref. Zentralblatt f. d. gesamte Kinderheilkunde, Bd. 16, S. 360.
17. Nilsonne, Zentralblatt f. Chirurgie 1928.
18. Dellepiano, Ref. Zentralblatt f. d. gesamte Kinderheilkunde, Bd. 21, S.
19. Pasternack, Ref. Zentralblatt f. Chirurgie, Bd. 40.

20. Heidecker, Bruns Beiträge zur klin. Chirurgie, Bd. 144.
21. Ingelrans et Piquet, Zentralblatt f. Chirurgie 1929.
22. Ibrahim, im Pfanundler-Schloßmann, Bd. IV.
23. Goßmann, im Pfanundler-Schloßmann, Bd. IX.
24. Schottmüller, Münch. med. Wochenschrift 1912, Nr. 37, S. 1988 und 1910, Nr. 38.
25. Kruse, Cerebrale Krankheiten des Kindesalters in typischen Encephalogrammen. Ergebnisse d. inneren Medizin und Kinderheilkunde, Bd. 37.
26. Pipping, Jahrbuch f. Kinderheilkunde, Bd. 20, S. 654.
27. Bessau, Monatsschrift f. Kinderheilkunde, Bd. 30, S. 372.
28. Mommsen, Monatsschrift f. Kinderheilkunde, Bd. 45, S. 331.
29. Wieland, Zentralblatt f. Kinderheilkunde 1930, S. 454.

Lebenslauf.

Ich, Katharina Anna Maria Mutschler, geb. Hübner, wurde am 23. Juli 1904 in Proskau, Kreis Oppeln O/S. als Tochter des Klempnermeisters Max Hübner geboren. Ich bin katholischer Konfession und preußische Staatsangehörige. Die Schule besuchte ich in Proskau und Breslau, wo ich Ostern 1924 an der realgymnasialen Studienanstalt der Ursulinen die Reifeprüfung bestand. Von Ostern 1924 bis Ostern 1926 studierte ich in München. Dort bestand ich Ostern 1926 die medizinische Vorprüfung. Die klinischen Semester studierte ich in München, Wien und Breslau, wo ich am 24. Juni 1929 die medizinische Staatsprüfung vollendete. Vom 1. September 1929 bis 1. April 1930 war ich an der inneren Abteilung des Knappschaftskrankenhauses in Rokittnitz O/S., vom 1. April bis 15. Juni 1930 an der Universitätskinderklinik in Breslau und vom 15. Juni bis 31. August an der Universitätskinderklinik in Halle a/S. als Medizinalpraktikantin beschäftigt und erhielt am 1. September 1930 meine Approbation als Ärztin. Am 8. September 1930 heiratete ich den Assistenzarzt Dr. med. Johannes Mutschler. Vom 15. Oktober bis Weihnachten 1930 war ich an der Universitätskinderklinik in Halle a/S. als Volontärassistentin tätig.

Halle a/S., den 2. Juni 1931.
Albrechtstraße 35.

Katharina Mutschler, geb. Hübner.